

선천성 대동맥 판막협착증의 임상 경험

정동섭* · 김웅한* · 나용준* · 이정렬* · 김용진* · 이창하** · 이 철** · 임홍국** · 황성욱**

Clinical Experiences of Congenital Aortic Stenosis

Dong Seop Jeong, M.D.*, Woong-Han Kim, M.D.*, Yong Joon Ra, M.D.*, Jeong Ryul Lee, M.D.*,
Yong Jin Kim, M.D.*, Chang-Ha Lee, M.D.**, Cheul Lee, M.D.**,
Hong Gook Lim, M.D.**, Seong Wook Hwang, M.D.**

Background: The aim of this study is to assess the clinical results of various procedures in congenital aortic stenosis. **Material and Method:** From August 1987 to June 2004, 53 patients of congenital aortic stenosis underwent procedures such as percutaneous balloon valvuloplasty, aortic valvuloplasty, Ross procedure, and aortic valve replacement. The mean age of initial procedures was 8.2 ± 6.0 years. Percutaneous balloon valvuloplasty was performed in sixteen patients, aortic valvuloplasty in thirty two patients, Ross procedure in nineteen patients, and aortic valve replacement in fourteen patients. The mean follow duration was 80.6 ± 60 (0~207) months. **Result:** There was 15.1% (8/53) of early mortality and no late mortality. The six patients with critical aortic stenosis were died of left ventricular dysfunction in early series (before 1 year; 4 cases) and two patients died after the Ross procedure and aortic valve replacement respectively. After percutaneous balloon valvuloplasty, most patients needed reoperations (14/16). Thirteen patients needed reoperation, after aortic valvuloplasty. After Ross procedure, two patients needed reoperation due to aortic regurgitation caused by progressive aortic root dilatation. The actuarial survival rate after Ross procedure at 7 years was 90.5%. **Conclusion:** In young children before the age of one, percutaneous balloon valvuloplasty was considered as the safe initial palliative procedure. But children over one year-old, aortic valvuloplasty were the effective procedure. Ross procedure can be preformed safely with good results.

(Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2007;40:17-24)

Key words: 1. Aortic valve, surgery
2. Ross procedure

서 론

선천성 대동맥 판막협착증은 선천성 심장 기형 중 3~6%를 차지하는 질환으로 알려져 있다[1]. 그 중에서도 판막 수준에서의 협착(valvar stenosis)이 좌심실유출로협착을 나타내는 질환 중에서 가장 흔한 원인이고 신생아기에 증

상이 나타나는 경우에는 치명적이기 때문에 다양한 치료법이 연구 및 시도되어 왔고 각 병원마다 약간씩 다른 수술 및 시술이 적용되고 있다.

판막 수준의 대동맥 판막협착으로 신생아기나 영아기에 증상이 나타나는, 소위 위급한 대동맥 판막협착증(critical aortic stenosis)은 선천성 대동맥 협착증의 10%를

*서울대학교 의과대학 서울대학교병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Seoul National University Hospital, Seoul National University College of Medicine

**부천세종병원 흉부외과

Department of Thoracic and Cardiovascular Surgery, Sejong General Hospital, Sejong Heart Institute

†본 논문은 대한흉부외과학회 제37차 추계학술대회에서 발표되었음.

논문접수일 : 2006년 9월 4일, 심사통과일 : 2006년 11월 1일

책임저자 : 김웅한 (110-744) 서울시 종로구 연건동 28번지, 서울대학교병원 흉부외과

(Tel) 02-2072-3637, (Fax) 02-3672-3637, E-mail: woonghan@snu.ac.kr

본 논문의 저작권 및 전자매체의 지적소유권은 대한흉부외과학회에 있다.

차지하며 예후가 좋지 않아 즉시 조치가 취해지지 않으면 사망하게 되는 심각한 질환이다[2]. 이 질환에서의 대동맥 판막염은 형성 부전을 보이거나 두꺼워져 있으며 승모판이나 좌심실, 대동맥하 부위, 그리고 대동맥주위를 형성하는 여러 부위의 이상을 동반하게 된다. 먼저 단심실성 교정을 할 것인가 양심실 교정을 할 것인가를 선택해야 하는데 이 기준에 대해서는 여러 연구에서 보고된 바 있다 [3,4].

본 연구에서는 판막 수준의 대동맥 판막 협착증(congenital aortic stenosis)의 양심실 교정 시 사용되는 술식에 초점을 두었다. 위급한 대동맥 판막협착증의 경우, 현재까지는 심폐기하에서 대동맥 판막 성형술(open aortic valvotomy or aortic valvuloplasty)을 시행하는 방법 혹은 경피적 풍선 성형술(percutaneous balloon valvuloplasty)이 초기 시술로써 선택되고 이후 판막치환이나 Ross 술식 등의 재수술을 시행하는 것이 일반적인 형태로 보고되고 있다. 최근에는 Ross 술식의 장점이 부각되어 처음부터 이 술식을 시행하여 그 결과를 보고하는 센터들이 늘고 있는 추세이다.

초기 시술로써 대동맥 판막 성형술과 경피적 풍선 성형술은 센터의 선호도에 따라 결정되고 있으며 그 임상 성적도 다양하게 보고되고 있다. 대동맥 판막 성형술의 조기 사망률이 9%에서 59%까지 다양하게 보고되고 있지만 신생아기 시행하는 경우 수술 자체의 위험도가 매우 높은 것이 사실이고 경피적 풍선 성형술은 비교적 비침습적이라는 장점이 있으나 술식 자체가 유발하는 혈관 합병증 및 내구성이 대동맥 판막 성형술에 비해 좋지 않다는 점이 단점으로 알려져 있다[5-7]. 선천성 대동맥 판막협착증의 Ross 술식 적용은 술식 자체의 여러 장점에도 불구하고 술식의 복잡함과 대동맥 근부 확장 등의 만기 합병증으로 인해 다양한 성적이 보고되고 있으며 여러 센터에서 많은 연구를 진행하고 있다[8]. 국내에서는 이 질환에서의 Ross 술식 적용에 관한 성적 발표가 전무한 실정이다.

대상 및 방법

1) 정의

본 연구에서 위급한 대동맥 판막협착증은 신생아나 영아에서 심한 울혈성 심부전 증상을 동반하는 저심박출 증후군을 보이거나 동맥관 의존적인 대동맥 판막협착증으로서 시급한 중재적 혹은 외과적 시술이 필요한 경우로 규정하였다. 또한 수술 전 시행한 심초음파 검사에서 좌심실 형성 부전, 승모판 이상, 대동맥 궁 및 대동맥 협부

Table 1. Age distribution of the patients (initial procedure)

Age (year)	Number of patient (total=53)
0~>1	18
1~>3	4
3~>5	2
5~>7	7
7~>10	10
10~>13	6
13~	6

의 저형성 등으로 인하여 양심실 교정이 어려운 경우와 판막 수준 이외에서 협착을 보이는 환아들은 본 연구에서 제외하였다. 제외 기준은 기존 연구들을 참조하였다[3,4].

사망 분석 시 수술 후 30일 이내 사망하거나 30일을 넘더라도 퇴원을 하지 못하고 동 병원에서 재원하는 동안 사망한 경우를 조기 사망으로 하였고 퇴원한 뒤 수술 후 30일이 지나 사망한 경우를 만기 사망으로 하였다.

2) 환자군

1987년 8월부터 2004년 6월까지 선천성 대동맥 판막협착증으로 서울대학교 어린이병원과 부천세종병원에서 진료받은 53명의 환아들을 대상으로 하였다. 남아가 41명, 여아가 12명이었으며 평균 연령은 8.2 ± 6.0 세였다(Table 1).

모든 환자에서 심초음파 검사를 시행하였다. 이 중 위급한 대동맥 판막협착증은 14예였고 3예에서는 경피적 풍선 성형술을, 11예에서는 대동맥 판막 성형술을 응급으로 시행하였다.

좌심실과 대동맥의 평균 압력 차는 63.3 ± 27.0 mmHg였고 심한 좌심실부전이 동반되어 있는 경우는 위급한 대동맥 판막협착증인 14예를 포함하여 모두 20예였다.

3) 수술 방법

시행한 술식은 1) 경피적 풍선 성형술, 2) 대동맥 판막 성형술, 3) Ross 술식, 4) 대동맥판막치환술로써 모두 4가지였다. 경피적 풍선 성형술은 16예 시행하였고, 대동맥 판막 성형술은 32예, Ross 술식은 19예, 그리고 대동맥판막치환술은 14예 시행하였다.

경피적 풍선 성형술은 주로 소아 심장과에서 시행하였고 대퇴동맥 혹은 경동맥을 통해 시행하였다.

대동맥 판막 성형술은 정중 흉골 절개를 통하여 접근하였고 동맥캐놀라를 대동맥에 삽입하고 정맥캐놀라를 우

Table 2. Preoperative profiles

Characteristics		Number (%)
Sex	M/F	41/12
Valve morphology	Monocupid	2 (3.8)
	Bicuspid	26 (49.0)
	Tricuspid	25 (47.2)
	Dysplastic	6
	Thickening	14
	Fusion	6
Combined anomalies	Calcification	5
	CoA	5
	PDA	10
	MS or MR	7
	RVOTO	2
	SBE	2
	ASD or VSD	3
	EFE	1

CoA=coarctation of aorta; PDA=patent ductus arteriosus; MS=mitral stenosis; MR=mitral regurgitation; RVOTO=right ventricular outflow tract obstruction; SBE=subacute bacterial endocarditis; ASD=atrial septal defect; VSD=ventricular septal defect; EFE=endocardial fibroelastosis.

심방에 삽입한 뒤 체외순환하에서 시행하였다. 심근 보호는 심정지액 및 국소 저체온법을 이용하여 확보하였다. 심정지가 유도된 뒤 대동맥 횡절개를 가한 후 판막 모양 및 크기를 주의 깊게 살펴 수술법을 결정하였다. 헤가확장기를 이용하여 판막개구면적(valve opening)을 확인하였고 필요시 판막엽을 확장하거나 교련부 성형술, 이엽성 판막을 교정하기 위한 소매절제술 등을 시행하였다. 성형이 끝나면 다시 헤가확장기를 이용하여 늘어난 대동맥 판막개구면적을 확인하였다.

Ross 술식은 정중 흉골 절개 및 심폐기하에서 시행하였고 일반적인 심근 보호법을 적용하였다. 심정지액은 필요시 관상동맥입구로 직접 주입하여 심근 보호를 유지하였다. 상행대동맥은 횡절개(sinotubular junction 상방 3~4 mm 부분)한 다음 판막을 관찰하였다. 대동맥 절개 후에는 폐동맥을 분지 부위(bifurcation)에서 절개하여 폐동맥 판막의 모양과 상태, 크기를 확인한 후 동종 판막이나 이종 판막을 준비하였다. 대동맥 근위부에서 관상동맥을 분리한 다음 자가 폐동맥 판막을 포함한 폐동맥 근위부 전체를 분리한 후 대동맥 근위부에 문합한 다음 관상동맥을 문합하고 원위부를 연결하였다. 우심실 유출로 재건 시에

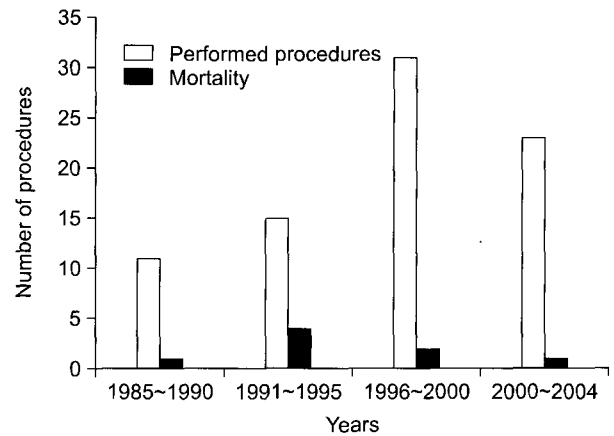


Fig. 1. Numbers of procedures and mortality according to years.

는 Ross 술식을 시행한 19예 중 3예를 제외하고는 모두 동종 폐동맥 판막을 사용하였다. 동종 폐동맥 판막을 사용하지 않은 경우는 Polystan porcine-valved conduit 1예(Polystan, Copenhagen, Denmark, 24 mm), Shelhigh porcine-valved conduit 1예(Union, NJ, 12 mm), 그리고 동종 대동맥 판막을 1예에서 사용하였다.

4) 추적 관찰 및 통계 처리

심초음파 검사는 모든 환자에서 수술 후 7~14일이 지난 뒤 시행하였고 퇴원 후에는 필요시 지속적으로 시행하였다. 추적 관찰 기간의 평균값은 80.6 ± 60 개월(0~207)이었고 추적 관찰률은 100%였다.

통계 프로그램인 SPSS 10.0을 이용하여 자료를 분석하였다. 기술적 통계량은 평균±표준편차의 형식으로 나타내었고 그룹간의 비교는 student t-test와 ANOVA를 이용하였다. 위험인자 분석은 logistic regression 법을 이용하였고 7년간 실제 생존율(7 year actuarial survival rate)은 Kaplan-Meier법을 이용하였다. 통계적 유의성은 p-value가 0.05 이하일 때 인정하였다.

결 과

판막의 형태 및 동반 질환은 Table 2와 같았다. 연도별로 살펴 본 술식의 수는 Fig. 1과 같다. 전체적으로 시행되는 기술의 수는 증가하는 반면 사망률은 감소하여 과거에 비해 수술 성적이 좋아지고 있음을 알 수 있었다.

수술 당시의 평균 연령은 대동맥판막치환술의 경우를 제외하고는 5~7세로 술식간에 통계적으로 유의한 차이

Table 3. Performed procedures by age

	Number	Mean age (year)
BAV	16	5.4±3.9
AVP	32	5.3±6.2
AVR	14	14.2±7.9*
Ross	19	7.7±5.2

*: p value < 0.05 (Comperison of age (4 groups), ANOVA with Bonferroni correction). BAV=percutaneous balloon valvuloplasty; AVP=aortic valvotomy or aortic valvuloplasty; AVR=aortic valve replacement.

Table 4. Operative procedures

Aortic valvuloplasty	
commisurotomy	20
commisuroplasty	3
leaflet slicing	11
raphe release	3
leaflet extension	1
Concomitant procedures	
coartoplasty	5
mitral valve surgery	4
pulmonary valve surgery	9
Nicks or Konno procedure	4
VSD or ASD clousure	3

VSD=ventricular septal defect; ASD=atrial septal defect.

를 보이지 않았다(Table 3).

대동맥 판막 성형술의 세부 술식 및 동시에 시행한 수술은 Table 4와 같다.

초기 시술로 경피적 풍선 성형술을 시행한 16예에서 대부분 재수술이 필요하였다. 재수술은 Ross 술식이 10예, 대동맥 판막 성형술 및 대동맥판막치환술이 4예였다. 초기 시술로써의 대동맥 판막 성형술은 27예에서 시행되었으며 추적 관찰 중 4예에서 Ross 술식을 시행하였고 9예에서 대동맥판막치환술을 시행하였다. Ross 술식은 초기 시술로써는 5예에서 시행되었다(Fig. 2).

초기 사망은 15% (8/53)였으며 만기 사망은 없었다. 초기 사망은 대부분 위급한 대동맥 판막협착증(14예 중 6예)에서 발생하였고 1세 미만인 경우가 4예였다. 모두 첫 번째 시술로써 대동맥 판막 성형술을 선택한 초기 환자들의 경우였다. 사망원인은 모두 좌심실 기능 부전증이었다. 위급한 대동맥 판막협착증을 제외하고 수술 전 심한 좌심실

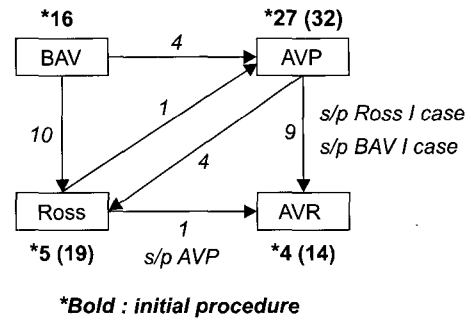


Fig. 2. Diagram of the procedures for congenital aortic stenosis. (); Number of total procedures. BAV=percutaneous balloon valvuloplasty; AVP=aortic valvuloplasty; AVR=aortic valve replacement.

기능 부전증은 6예에서 있었고 이 중 2예에서 사망이 있었다. 사망원인은 각각 좌심실 기능 부전증과 Ross 술식 후 진행된 대동맥 판막 역류증이었다.

1세 미만에서 경피적 풍선 성형술을 시행한 3명의 환자는 결국 모두 재수술을 받았고 1세 이상에서는 50%에서 재수술을 하였다. 1세 미만에서 대동맥 판막 성형술을 시행한 3명의 환자들 중 1명이 재수술을 받았다.

1) 사망의 위험인자

단변량 분석에서는 남자 환아와 위급한 대동맥 판막 협착증 그리고 1세 미만에서 대동맥판막 성형술을 시행한 경우가 통계적으로 유의하게 나타났지만 다변량 분석에서는 통계적으로 유의한 인자는 없었다. 하지만 이 중 위급한 대동맥 판막 협착은 통계적으로는 유의하지 않았으나 여러 인자 중 가장 사망에 영향을 많이 미치는 것으로 나타났다(p=0.081, OR=16.45, Table 5).

2) 위급한 대동맥 판막협착증(Critical aortic stenosis)

위급한 대동맥 판막 협착증에 대해 첫 번째 술식으로 경피적 풍선 성형술을 시행한 경우는 3예였고 이 경우 재수술을 거쳐 모두 생존하였다. 하지만 대동맥 판막 성형술을 첫 번째 술식으로 선택했던 11예에서는 6예에서 사망하여 수술 자체가 매우 위험하였다. 생존한 환자들도 모두 재수술을 시행 받았다(Fig. 3).

3) Ross 술식

1세 미만에서는 3예, 1세 이상에서는 16예에서 시행하였고 이 중 Ross-Konno 술식은 3예에서 있었다. 사망은 2예에서 발생하였는데 사망 원인은 각각 술 후 지속적인 좌심실 기능 부전증과 진행된 대동맥 판막 역류증이었다.

Table 5. Risk factor analysis for mortality

	Univariate	Multivariate	
	p value	p value	OR
Sex (male)	0.058	0.084	5.58
BAV	0.729		
BAV performed before 1 year	0.571		
AVP	0.367		
AVP performed before 1 year	0.021	0.968	1.07
AVR	0.350		
Ross	0.492		
Critical aortic stenosis	0.004	0.081	16.45

BAV=percutaneous balloon valvuloplasty; AVP=aortic valvuloplasty; OR=odd ratio; AVR=aortic valve replacement; <1 year: less than 1 year old.

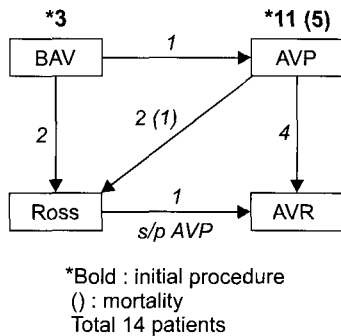


Fig. 3. Diagram of the procedures for critical aortic stenosis. BAV=percutaneous balloon valvuloplasty; AVP=aortic valvuloplasty; AVR=aortic valve replacement.

대동맥 판막 역류증이 진행된 환아는 생후 7개월된 여아 (몸무게 4.4 kg)로 폐동맥 판막이 삼엽이었지만 술 전 판막이 이미 비대칭이면서 두꺼워져 있었고 움직임이 좋지 않았으며 Ross-Konno 술식과 함께 좌심실의 심내막 섬유 탄성증(endothelial fibroelastosis)을 제거하는 수술을 하였으나, 결과적으로 자가 폐동맥이 Ross 술식에 적합하지 않았던 경우로 판단된다.

추적 관찰 중 대동맥 근부의 확장이 진행된 경우는 4예로 전체의 21%였다. 이 중 2예에서는 대동맥 판막폐쇄부전증이 매우 심해져 각각 재수술로서 대동맥 판막 성형술과 대동맥판막치환술을 시행하였다. 7년간 실제 생존율은 90.5%를 보였다(Fig. 4).

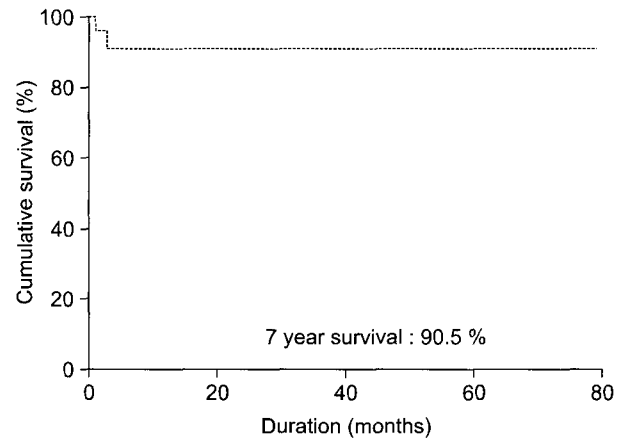


Fig. 4. 7 year actuarial survival rate after Ross procedure.

고 찰

소아에서의 대동맥 판막협착을 치료할 때 좌심실의 기능저하 및 판막 이외의 좌심실유출로의 협착의 존재 유무나 향후 발생가능성, 대동맥 판막역류증의 유무 및 발생가능성 등을 신중히 고려하여야 한다. 특히 위급한 대동맥 판막협착증의 경우에는 좌측 심장의 발육 정도와 심근 조직, 그리고 기능을 고려하여 먼저 양심실 교정의 가능성을 확인하여야 한다. 그 가능성을 확인하는 몇 가지 기준이 있지만 아직 명확하지 않으며 양심실 교정이 어렵다고 판단되는 경우는 단심실 교정(Norwood type procedure)을 시행해야 한다[3,4].

본 연구에서는 대동맥 판막협착증을 치료하는 방법 중 양심실 교정술의 방법들을 따로 분류하여 각각의 임상 경과와 추적 관찰 결과를 조사하였다. 현재 사용되는 양심실 교정법에는 경피적 풍선 성형술, 대동맥 판막성형술, Ross 술식, 그리고 대동맥 판막치환술이 있다. 이 중 가장 논란이 많은 부분은 위급한 대동맥 판막협착증의 경우 초기 시술로서 경피적 풍선 성형술을 선택하는가 아니면 대동맥 판막 성형술을 선택하는가 하는 것이다. 전통적으로 선천성 대동맥 판막 협착증의 초기시술은 심폐기하 대동맥 판막 성형술이 사용되었으나 최근에는 많은 센터들이 경피적 풍선 성형술을 선호하는 추세이다. 경피적 풍선 성형술 사용 시는 심폐기를 사용하는 데에 따르는 위험을 피할 수 있는데다가 효과가 대동맥 판막 성형술에 비해 나쁘지 않은 좋은 조기 성적을 보이기 때문이다. 하지만, 만기 성적에 대한 자료도 부족하고 내구성이 짧아 추후 대부분에서 조기에 재시술이 필요하기 때문에 대동맥 판막 성형술을 고수하고 있는 경우도 있으며[9], 일부에서는 좋은 장기 성적을 보고하고 있다 [10]. 따라서 각 시술의 임상경험이 많은 경우 이 두 가지 방법의 성적은 차이가 없을 수도 있으며, 일반적으로 경피적 풍선 성형술은 대동맥 판막 역류증이 발생하는 경우가 많고 대동맥 판막 성형술은 재협착으로 인해 재수술이 필요한 경우가 많으며 환자 각각의 판막 모양이나 심실기능이 장기 성적에 더 중요할 수도 있다[11]. 본 연구에서는 대동맥 판막 성형술 후 사망한 경우가 모두 1세 미만의 위급한 대동맥 판막협착증이였다. 위급한 대동맥 판막협착증 환자군에서 초기 시술로써 대동맥 판막 성형술을 시행한 경우 45%의 사망률을 보였고 경피적 풍선 성형술을 시행한 경우는 사망이 없었다. 사망 원인은 술 후 발생한 좌심실 기능부전이었는데 이는 술 전 상태가 매우 좋지 않아 수술을 견디기 어려웠을 수도 있었으나 좌심실 기능자체가 양심실 교정이 어려웠던 경우일 가능성을 배제할 수 없었다. Christos 등은 위급한 대동맥 협착증에서의 대동맥 판막 성형술이 매우 낮은 수술 사망률과 5년 재수술 회피율이 85%를 보여 비교적 안전한 술식이라고 보고하였다[12]. 하지만 이 보고에서는 양심실 교정의 적용을 위한 기준을 엄격히 따른 결과였다. 본 연구에서는 양심실 교정을 시행한 기준을 적용한 기록을 찾을 수 없어 적합한 적용이 되었는지 판단할 수 없는 제한점이 있었다. 그러므로 대동맥 판막 성형술이 1세 이전에 시행되는 것이 매우 위험하다고 단정지을 수는 없었다. 경피적 풍선 성형술은 위급한 대동맥 판막협착증에서 초기 시술로써 모두 3예를 시행하였고

모두 재수술을 시행하였지만 모두 생존하였고 장기 결과도 좋아 처음 시행하는 시술로써 안전하다고 사료되었다.

대동맥 판막 성형술을 시행한 후 재수술은 가장 흔한 원인이 재협착이며 판막엽의 석회화가 주된 위험인자로 알려져 있다[13,14]. 일부 보고에서는 술 후 평균 17.7년에 39%의 환자에서 재수술이 필요하다고 하는 등 최근 좋은 성적들이 보고되고 있다[15]. 본 연구에서는 41%에서 재수술이 필요하여 비슷한 결과를 보였지만 증례 수가 적어 통계적으로 비교하기에 무리가 있어 보다 장기적인 추적이 필요하다고 생각된다.

Ross 술식은 최근 만기 합병증 및 재수술에 대한 논란이 많지만 그 잠재적인 장점이 인정되어 전세계적으로 1년에 500예 이상 시술되고 있다. 이 술식은 자가 폐동맥 판막을 이용하여 대동맥판막을 치환하는 방법이고 좋은 장기 성적으로 인하여 대동맥 판막질환의 술식으로 특히 소아에서 중요하게 여겨지고 있다[16,17]. 이 술식의 장점은 1) 판막 치환 시 가장 이상적인 자가 폐동맥 판막을 사용함으로써 보장되는 혈액학적 우수성, 2) 혈전형성이 거의 없어 항응고요법이 필요 없다는 점, 3) 소아 연령군에서 성장 잠재력이 있다는 점, 4) 내구성이 좋다는 점, 5) 삶의 질이 좋다는 점 등이다. 하지만, 폐동맥판막에 일차적인 이상을 보이거나, 시술 시 심한 손상을 입거나, Marfan 증후군에서 구조적인 이상이 보이는 경우, 그리고 다른 결체조직질환과 동반되는 경우(예; 루프스, 류마티양 관절염 등)에는 금기가 되고 있다[18]. 다른 판막 치환술에 비해 그 술식이 어렵고 복잡함에도 불구하고 Ross 술식은 조기사망률이 3.5%, 만기 사망률이 2%미만으로 상당히 낮은 편이고 [17], 국내에서는 드물게 그 경험들이 보고되고 있다[19]. 본 연구에서는 19예 중 2예에서 조기 사망하였고 만기 사망은 없었다. 조기 사망은 모두 Ross 술식을 시행한 초기에 발생하였다(1997, 1998년). 1예는 술 후 지속적인 좌심실 기능 부전으로 사망하였고 다른 1예는 술 후 진행되는 대동맥 판막 역류증으로 인해 사망한 경우였다. 단기 및 장기 성적을 좋게 하기 위해서는 적응증에 대한 보다 정확한 판단이 필요하였다고 생각된다. 최근 시술한 경우에서는 보다 좋은 성적을 보여주고 있다.

자가 폐동맥 판막을 이식하는 방법에는 1) 관상동맥하치환술, 2) 대동맥내 실린더 봉입술, 3) 전대동맥근부치환술 등 3가지가 있다[20,21]. 세 번째 방법이 현재 가장 많이 사용되고 있지만 만기 합병증으로 대동맥 근부의 확장이 자주 보고되고 있는 술식이다. Ross 술식 후 시행되는 재수술은 대동맥 근부가 확장되거나 폐동맥 동종 이식편

혹은 도관의 치환이 필요한 경우 시행하는 경우가 대부분이다. 대동맥 근부의 확장은 대동맥판막역류를 유발하며 주로 대동맥 협착증보다는 대동맥 판막역류증에서 더 빈번하다. 본 연구에서는 1세 미만에서 시행한 3예에서는 재수술이 없었고 나머지 16예 중 2예에서 재수술을 시행하였는데 모두 대동맥 근부확장이 원인이었다. 1예는 대동맥 판막 치환술을 시행하였고 나머지 1예에서는 대동맥 판막 성형을 시행하였으나 병변의 진행으로 결국 대동맥 판막 치환술을 시행하게 되었다.

선천성 대동맥 판막협착증의 위험인자로는 수술 당시의 연령이 1.5세 이하이거나 심내막 섬유탄성증, 그리고 판막의 발육부전이 보고되어 있으며[17], 본 연구에서도 시술 당시 연령이 1세 미만에서 대동맥 판막 성형술을 시행한 경우 그리고 위급한 대동맥 판막협착증이 위험인자로 나타났다.

본 연구의 제한점은 Ross 술식을 시행한 시기에 따른 숙련도의 차이로 인한 선택 오류, 적은 증례, 초기 환자의 경우 양심실 교정을 결정하게 된 해부학적 및 혈액학적인 정량적 기준의 결여, 그리고 짧은 추적 기간 등이다. 특히 양심실 교정을 결정하는 기준 적용 시 비록 기존 연구들을 충분히 검토하여 반영하였으나 주로는 심초음파 검사자의 주관적인 판단에 의존하게 되어 양심실 교정이 부적합했을 경우를 완전히 배제하지 못했던 점이 사망률의 한 원인으로 생각될 수 있다. 위급한 대동맥 판막협착증과 Ross 술식의 경우는 전체 증례 수가 너무 적어 결과를 판단하는 데 통계적인 유의성이 빈약하였다. 보다 많은 경험, 그리고 장기적인 추적 관찰 결과가 필요하다고 생각된다.

결 론

경피적 풍선 성형술은 위급한 대동맥 판막협착증 환자에서 대동맥 판막 성형술에 비해 좋은 결과를 보여 유용한 처음 시술로 판단된다. 대동맥 판막 성형술을 시행한 경우, 수술 전 심한 좌심부전이 동반된 위급한 대동맥 판막협착증 경우에 사망률이 높았으나, 1세 이상의 영아에서는 대동맥 판막 성형술의 조기 성적이 비교적 좋았다.

또한 Ross 술식이 비교적 좋은 결과를 보이고 있으나 수술 전 폐동맥 판막에 대한 정확한 평가와 수술 적응증에 대한 세심한 주의로 보다 좋은 성적을 기대할 수 있다고 판단된다.

REFERENCES

1. Robert WC. *The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases.* Am J Cardiol 1970;26:72-83.
2. Brown JW, Stevens LS, Holly S, et al. *Surgical spectrum of aortic stenosis in children: a thirty-year experiences with 257 children.* Ann Thorac Surg 1988;45:393-403.
3. Schwartz ML, Gauvreau K, Geva T. *Predictors of outcome of biventricular repair in infants with multiple left heart obstructive lesions.* Circulation 2001;104:682-7.
4. Kovalchin JP, Brook MM, Rosenthal GL, et al. *Echocardiographic hemodynamic and morphologic predictors of survival after two-ventricle repair in infants with critical aortic stenosis.* J Am Coll Cardiol 1998;32:237-44.
5. Messmer BJ, Hofstetter R, von Bernuth G. *Surgery for critical congenital aortic stenosis during the first three months of life.* Eur J Cardiothorac Surg 1991;5:378-82.
6. Karl TR, Sano S, Brawn WJ, Mee RB. *Critical aortic stenosis in the first month of life: surgical results in 26 infants.* Ann Thorac Surg 1990;50:105-9.
7. Kitchiner D, Sreeram N, Malaiya N, et al. *Long-term follow-up of treated critical aortic stenosis.* Cardiol Young 1995;5:9-14.
8. Lofland GK, McCrindle BW, Williams WG, et al. *Critical aortic stenosis in the neonate: a multi-institutional study of management, outcomes, and risk factors.* J Thorac Cardiovasc Surg 2001;121:10-27.
9. Hawkins JA, Minich LL, Tani LY, et al. *Late results and reintervention after aortic valvotomy for critical aortic stenosis in neonates and infants.* Ann Thorac Surg 1998;65:1758-63.
10. Detter C, Fischlein T, Feldmeier C, Nollert G, Reichart B. *Aortic valvotomy for congenital valvular aortic stenosis: a 37-year experience.* Ann Thorac Surg 2001;71:1564-71.
11. McCrindle BW, Blackstone EH, Williams WG, et al. *Are outcomes of surgical versus transcatheter balloon valvotomy equivalent in neonatal critical aortic stenosis?* Circulation 2001;104(suppl I):I-152-I-158.
12. Christos A, Stephen ML, Malcolm Jr DH, et al. *Open commissurotomy for critical isolated aortic stenosis in neonates.* Ann Thorac Surg 2001;71:489-493.
13. Presbitero P, Somerville J, Ravel-Chilon R, Ross DN. *Open aortic valvotomy for congenital aortic stenosis: late results.* Br Heart J 1982;47:26-34.
14. Chartrand CC, Saro-Servando E, Vobecky JS. *Long-term results of surgical valvuloplasty for congenital valvar aortic stenosis in children.* Ann Thorac Surg 1999;68:1356-60.
15. DeBoer DA, Robbins RC, Maron BJ, McIntosh CL, Clark RE. *Late results of aortic valvotomy for congenital valvar aortic stenosis.* Ann Thorac Surg 1990;50:69-73.

16. Ross DN. *Pulmonary valve autotransplantation: the Ross operation.* J Card Surg 1988;3:313-9.
17. Oury JH, Mackey SK, Duran CM. *Critical analysis of the Ross procedure: do its problems justify wider application?* Semin Thorac Cardiovasc Surg 1999;11:55-61.
18. Pieters FA, Al-Halees Z, Hatle L, et al. *Results of the Ross operation in rheumatic versus non-rheumatic aortic valve disease.* J Heart Valve Dis 2000;9:38-44.
19. Kang SS, Jung SH, Lee JW, et al. *Mid-term results of the Ross procedure.* Korean J Thorac Cardiovasc Surg 2005;38:23-28.
20. Ross DN, Jackson M, Davies J. *Pulmonary autograft aortic valve replacement: long-term results.* J Card Surg 1991;6:529-33.
21. Elkins RC, Santangelo K, Stelzer P, Randolph JD, Knott-Craig CJ. *Pulmonary autograft replacement of the aortic valve: an evolution of technique.* J Card Surg 1992;7:108-16.

=국문 초록=

배경: 본 연구의 목적은 선천성 대동맥 판막협착증의 치료 술식에 따른 성적 및 추적 결과를 조사하여 증상이 나타나는 시기와 판막 형태에 따라서 바람직한 치료 술식을 알아보는 것이다. **대상 및 방법:** 1987년 8월부터 2004년 6월까지 선천성 대동맥 판막협착증의 진단으로 시술 또는 수술 및 재수술을 시행한 53명을 대상으로 하였다(평균 연령=8.2±6.0세). 이 중 49% (26/53)에서 이엽성 판막이었다. 시행한 시술은 경피적 풍선 판막성형술 16예, 대동맥 판막성형술 32예, Ross 술식 19예, 그리고 대동맥 판막 치환 14예였다. 평균 추적기간은 처음 수술을 받은 후부터 평균 80.6±60개월(0~207)이었다. **결과:** 조기 사망은 15.1% (8/53)이었고 만기 사망은 없었다. 사망원인은 위급한 대동맥 판막협착증(critical aortic stenosis)으로 초기에 대동맥 판막성형술을 시행했던 6예(1세 미만; 4예)와 Ross 술식과 판막치환을 시행한 환자에서 각각 1예씩 발생하였다. 경피적 풍선 판막성형술은 위급한 대동맥 판막협착증의 처음 치료술식(initial operation)으로 16예 중 14예에서 재수술이 필요하였고 10예에서 Ross 술식이 행하여 졌다. 대동맥 판막성형술을 시행한 32예 중 13예에서 재수술이 필요하였고 9예에서 판막치환, 4예에서 Ross 술식이 시행되었다. Ross 술식을 시행한 19예 중 2예에서 재수술이 필요하였다. Ross 술식의 7년 실제 생존율은 90.5%였다. **결론:** 선천성 대동맥 판막협착증의 치료는 1세 미만에서는 경피적 풍선 판막성형술은 고식적이지만 초기 시술로서 안전하게 시술될 수 있었다. 1세 이상에서는 대동맥 판막성형술이 비교적 만족스런 장기 성적을 보였다. Ross 술식은 최근에는 안전하게 시술될 수 있었고 장기 성적도 나쁘지 않았다.

중심 단어 : 1. 대동맥 판막, 수술
2. Ross 술식